Aus dem pathologischen Institut der Universität Göttingen.
Direktor: Geheimrat Prof. Dr. Kaufmann.

# Ein Beitrag zur kongenitalen Missbildung des Herzens

## unter besonderer Berücksichtigung von Stenose und Atresie im linken Herzen.

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde der
hohen medizinischen Fakultät der
Georg August-Universität
zu Göttingen

von

**GEORG OSTERWALD**
aus Enger (Westf.)

Göttingen 1925
Druck der Dieterichschen Universitäts-Buchdruckerei
(W. Fr. Kaestner)

Der medizinischen Fakultät der Universität Göttingen
vorgelegt am 1. Oktober 1924.

Referent: Herr Geheimrat Professor Dr. Kaufmann.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Meinen Eltern.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548122_0181

Die relative Seltenheit der kongenitalen Mißbildungen am linken Herzen ist wohl als Ursache dafür anzusprechen, daß sich die spezielle Pathologie nur verhältnismäßig wenig mit ihnen befaßt hat, und, was von besonderer Wichtigkeit erscheint, noch zu keinem abschließenden Urteil über die Entstehung dieser Mißbildungen gekommen ist. Deshalb ist es wohl berechtigt, ja notwendig, daß alle Fälle, die in dieses Gebiet gehören, veröffentlicht werden.

Mir sind von Herrn Geheimrat Kaufmann, dem Direktor des Göttinger pathologischen Institutes, 5 Fälle kongenitaler Herzmißbildungen freundlichst überlassen worden, die in das Gebiet der Stenose und Atresie des Aorten-Ostiums gehören.

Von ganz besonderem Interesse erscheint die Frage nach der Entstehungsursache dieser Mißbildungen. Aus der bisher erschienenen Literatur geht mit aller Deutlichkeit hervor, daß es sich nur um zwei Grundursachen handeln kann. In dem einen Fall wird eine entwicklungsgeschichtliche Fehlbildung der Septenanlage — besonders des Truncusseptums — als Ursache angenommen. Es ist besonders Mönckeberg, der sich neuerdings für diese Ansicht ausspricht, während Rokitansky, Vierordt, Loeser und viele andere Autoren auch die fötale Endokarditis als ganz bedeutenden Faktor mitsprechen lassen, und Rauchfuß wiederum an Endokarditis in primär genetisch veränderten Herzen glaubt.

Die Versuche durch mikroskopische Untersuchungen zu entscheiden, ob ein Fall zu der einen oder anderen Gruppe zu rechnen ist, sind nach meiner Ansicht als gescheitert anzusehen. Eine Ausnahme machen nur die Fälle,

bei denen eine Endokarditis in den letzten Monaten der Schwangerschaft eingetreten ist. Bei diesen sind feste anatomische Anhaltspunkte für eine Entzündung zu finden. Wie soll man jedoch schwieliges Gewebe, das sich an oder in der Umgebung einer Atresie oder Stenose befindet, für entzündlich entstanden erkennen, wenn keinerlei Anhaltspunkte wie frischere exsudative oder proliferative Prozesse dafür sprechen? Auch aus der Menge der vorhandenen Blutgefäße, der Anordnung und Struktur des Bindegewebes lassen sich sichere Schlüsse nicht ziehen. Die elastischen Fasern, die man zuweilen in ziemlich reichlicher Menge in den veränderten Klappen findet, wird man überall dort sehen können, wo besondere Ansprüche an die Dehnbarkeit des Gewebes gestellt werden, wie es z. B. bei ungleicher Teilung des Truncus arteriosus der Fall sein könnte.

Die von mir mikroskopisch untersuchten Fälle haben ebenfalls keinen einwandfreien Befund ergeben, der für eine überstandene Entzündung spräche. Andererseits läßt sich aber auch eine in den ersten Monaten der Schwangerschaft stattgefundene Entzündung durch die mikroskopische Untersuchung nicht ausschließen, und man wird ätiologisch dort auf sie zurückzukommen haben, wo eine Entwicklungsstörung im Sinne des Vitium primae formationis zur Erklärung der Veränderung nicht ausreicht. Ich werde im Laufe meiner Abhandlung noch auf diese Punkte Bezug nehmen. Zunächst will ich das mir zur Veröffentlichung überlassene Material beschreiben und dann versuchen, mir ein Urteil darüber zu bilden, ob hier entwicklungsgeschichtliche oder andere Störungen vorliegen.

**Fall 1.** (Sektionsnummer 216, 1923/24.)

4 Tage altes männliches Kind von 50 cm Länge, das mit den Erscheinungen der Cyanose zugrunde gegangen ist. Das Herz ist normal groß, von mittelmäßig starker Muskulatur. Der rechte Vorhof zeigt keine Besonderheiten, er ist wesentlich größer als der etwa haselnußgroße linke Vorhof. Beide sind durch das Foramen ovale miteinander verbunden. Das Ostium atrioventri-

kulare dextrum ist für einen kleinen Finger durchgängig. Die Tricuspidalklappen sind in ihrer Zahl und Anordnung normal, zeigen jedoch am Rande kleine Verdickungen. Der rechte Ventrikel nimmt fast den ganzen Herzraum ein. Seine Wand ist durchschnittlich 5 mm stark, sein Endokard ist glatt und spiegelnd. Das Ostium pulmonale ist von drei Klappen umgeben, die gleich groß und zart sind. Man unterscheidet deutlich eine vordere und zwei hintere Klappen. Das Ostium atrioventriculare sinistrum ist für eine kleine Sonde eben durchgängig. Die Segelklappen und Segelfäden erscheinen trotz ihrer Kleinheit schwielig verdickt. Der linke Ventrikel ist gut linsengroß und liegt gewissermaßen in der Muskulatur des rechten Ventrikels, dessen Wand hier auf 8 mm verdickt erscheint. Ein Ostium aortae ist nicht aufzufinden. Im rechten Umfang der Wand der sehr weiten Arteria pulmonalis (2,5 cm Umfang) und mit dieser durch Bindegewebe verbunden, findet sich ein enges Gefäß, das von der Arteria anonyma abwärts zur Herzbasis verläuft, um sich hier um weniges zu erweitern und dann blind zu endigen. Dieser Befund deutet darauf hin, daß dies eben beschriebene Gefäß als die sehr unvollständig entwickelte Aorta aufgefaßt werden muß, zumal der Blindsack unten durch 3 kleine Taschenklappen verschlossen wird, die gleich groß und fest miteinander verwachsen sind. Aus den Sinus Valsalvae dieser Klappen gehen an normaler Stelle die beiden Coronararterien ab. Es ist nicht möglich von der Aorta aus in den kleinen linken Ventrikel zu gelangen. Der Ductus Botalli ist weit offen und stellt gleichsam einen Gefäßstamm dar, der sämtliche Körperarterien mit Blut versorgt.

Ueber den Blutkreislauf läßt sich mit wenigen Worten das Wesentliche sagen. Das linke Herz war durch den Verschluß des Aortenostiums aus dem Blutkreislauf ausgeschaltet. Durch das Offenbleiben des Ductus Botalli und des Foramen ovale wurde dieser Fehler kompensiert. Der rechte Ventrikel genügte während der Fötalzeit vollkommen, um den Kreislauf aufrecht zu erhalten. Da ja den Lungen, solange die Placenta den Gasaustausch vollzog, kaum Blut zugeführt zu werden brauchte, konnte durch den Ductus Botalli genügend Blut in den absteigenden Ast der Aorta und in die Kopf- und Armgefäße gelangen. Das Foramen ovale gestattete dem venösen Blut aus der Lunge einen Durchtritt in den rechten Vorhof. Mit dem Moment jedoch, wo die Lunge den Gasaustausch übernehmen mußte, und somit größere, jetzt arterielle Blutmengen in den linken Vorhof gelangten, war das Foramen ovale nicht groß genug, um eine Stauung in der Lunge zu verhindern. Außerdem mischte sich das sauerstoffhaltige Blut im

rechten Vorhof mit dem venösen Körperblut. Die Folge davon war Cyanose und Erstickung.

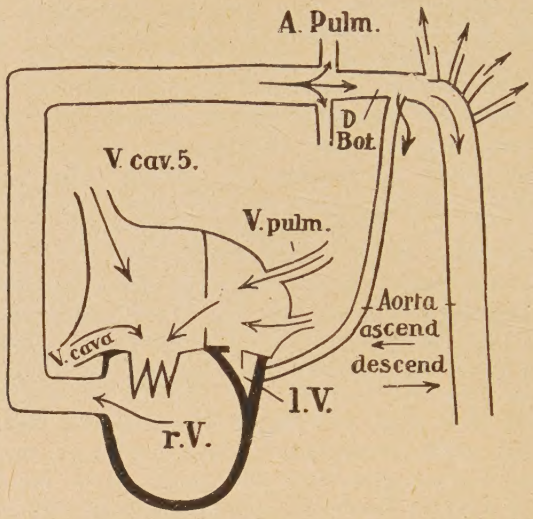


Fig. 1.

Mikroskopiseh wurde ein Stück der Herzbasis untersucht, das einen Einblick in das Gewebe unterhalb der verschlossenen Aortenöffnung gestattete. Die Aortenklappen waren stark verdickt und zeigten sehr viel elastische Fasern. Unter den Klappen befand sich viel großzelliges Bindegewebe, das sich in die Muskulatur fortsetzte und von vielen Kapillaren durchsetzt war. Anhäufungen von Leukozyten oder Lymphocyten waren nicht nachweisbar. Eine Entzündung als Ursache für die Atresie ist demnach nicht erwiesen, wenn sie sich auch nicht ausschließen läßt.

An dem Körper des Kindes war außer der beschriebenen keine Mißbildung festzustellen. Die Eltern sind angeblich gesund. Von 3 Geschwistern sind die beiden ältesten gesund. Das dritte ging mit 6 Wochen an Pulmonalstenose zugrunde; eine Obduktion hat nicht stattgefunden.

**Fall 2.** (Sammlung des Instituts. Herzpräparat 234. S. 61. 88/89.)

Das Präparat stammt von einem ausgetragenen männlichen Kind. Ueber das Alter und die Größe waren keine Anhaltspunkte zu erfahren. Der rechte Vorhof ist weit, aber sonst ohne Besonderheiten. Der gut bohnengroße linke Vorhof steht durch

das weit offene Foramen ovale mit dem rechten Vorhof in Verbindung. Das Ostium atrioventriculare dextrum ist für einen Bleistift gut durchgängig. Die Tricuspidalklappen mit ihren Sehnenfäden und Papillarmuskeln sind gut ausgebildet. Der rechte Ventrikel nimmt fast den ganzen Kammerraum ein. Seine Muskulatur ist durchschnittlich 4 mm stark. Der Größe des Ventrikels entsprechend mißt das Ostium pulmonale 2,7 cm im Umfang. Die Semilunarklappen an ihr sind gleich groß, fein und zart und lassen deutlich eine vordere und zwei hintere erkennen. Das Ostium atrioventriculare sinistrum ist für eine kleine Sonde durchgängig und führt scheinbar in die Muskulatur des rechten Ventrikels. Bei der näheren Untersuchung stellt sich heraus, daß in der linken Wand des rechten Ventrikels, die stark verdickt (8 mm) ist, ein akzessorischer linker Ventrikel vorborgen ist, der etwa die Größe einer Erbse aufweist. Die Mitralsegel sind miteinander verwachsen. Ein Ausgang in Form einer Aorta ist angedeutet, doch gelingt es selbst mit feinsten Sonden nicht, in dieselbe zu gelangen. Die Aorta selbst ist für eine mittlere Sonde passierbar. Sie ist im Gegensatz zu Fall 1 von der Pulmonalis vollkommen getrennt. An der Herzbasis gehen von ihr zwei Coronarien ab. Zum linken Ventrikel hin ist die Aorta verschlossen. Ueber die Art dieses Verschlusses lassen sich makroskopisch keine Angaben machen. Eine Unterscheidung von Klappen ist nicht möglich. Ueber den weiteren Verlauf der großen Gefäße läßt sich kein Anfschluß geben, da dieselben kurz oberhalb der Herzbasis abgeschnitten sind. Es gestatten jedoch die Verhältnisse der Ventrikel zueinander und der Aorta zur Pulmonalis den Schluß, daß sich der weitere Verlauf der großen Gefäße, des Ductus Botalli und der Aorta descendens ebenso wie der Abgang der Anonyma, Carotis und Subclavia sinistra ganz ähnlich dem Fall 1 verhalten haben.

An einem herausgeschnittenen Stück aus dem Gebiet des Aortenostiums sieht man mikroskopisch, daß eine Verbindung zwischen dem linken Ventrikel und der Aorta von der Dicke eines Pferdehaares vorhanden ist. Anhaltspunkte, die mit Sicherheit für eine Endokarditis sprechen, wurden auch hier nicht gefunden.

**Fall 3.** (Sammglungspräparat 368. S. 4. 21/22.)

Das kaum vergrößerte Herz stammt von einem 6 Tage alten männlichen Kind. Die klinische Diagnose lautet auf Lues. Mißbildungen sind im Sektionsprotokoll nicht angegeben.

Der rechte Vorhof ist etwa wallnußgroß, während der linke kaum die Größe einer Haselnuß erreicht. Beide sind durch das

weit offene Foramen ovale miteinander verbunden. Das Ostium atrioventriculare dextrum ist weit offen. Die Tricuspidalklappen sind gut ausgebildet und schlußfähig. Sie liegen in dem großen rechten Ventrikel, der fast den gesamten Kammerraum des Herzens einnimmt. Seine Muskulatur ist 4 mm dick. Ein weites Ostium pulmonale führt in die, im Umfang 2 cm weite Pulmonalis. Ihre Semilunarklappen sind zart und gleich groß. Man unterscheidet eine vordere und zwei hintere. Am Boden des linken Vorhofs befindet sich eine kleine für eine feine Sonde durchgängige Oeffnung, die scheinbar in die Muskulatur des rechten Ventrikels verläuft. Hier befindet sich ein knapp erbsengroßer Hohlraum, der in eine Muskelmasse von 6—8 mm Stärke eingelagert ist, die scheinbar einen Teil des rechten Ventrikels darstellt. Das Endokard, von dem dieser Hohlraum ausgekleidet ist, ebenso wie das einzigste Mitralsegel sind stark sehnig verdickt. Aus diesem appendixartigen linken Ventrikel in die Aorta zu gelangen, ist selbst mit kleinsten Sonden unmöglich. Dagegen zeigt ein conusähnliches Gebilde die vermutliche Richtung an, in der das Ostium der Aorta zu suchen sein wird. Von der Aorta ist auch hier, wie im Fall 2, nur noch ein kleines Stück vorhanden, das für eine feine Sonde durchgängig ist. Von ihr gehen an der Herzbasis zwei Coronarien ab. Nach dem linken Ventrikel zu ist die Aorta durch eine sehnige Membran verschlossen, die wohl aus den Aortenklappen entstanden sein könnte. Ueber den Verlauf der großen Gefäße sind auch hier wie im Fall 2 aus gleichen Gründen keine Angaben möglich.

Mikroskopisch wurde ein Stück untersucht, das vermutlich die Verbindung zwischen dem linken Ventrikel und der Aorta enthalten mußte. Das Endokard und die Verschlußmembran, in der sich eine haarfeine Oeffnung befindet, bestanden aus sehnigem, mit viel elastischen Fasern durchsetztem Bindegewebe. In die Muskulatur hinein erstreckten sich Züge zellreichen Bindegewebes. Die Elastinfärbung zeigte viel elastische Fasern. Sichere Anhaltspunkte für eine durchgemachte Endokarditis sind nicht zu finden.

Es handelt sich also auch hier um einen Verschluß des Ostium aortae bei offenem, aber sehr engem Ostium atrioventriculare sinistrum. Der Blutkreislauf muß durch das offene Foramen ovale und den ebenfalls wahrscheinlich offenen Ductus Botalli wie oben gesichert gewesen sein.

**Fall 4.** (Sammlungspräparat 115.)

Alter und Geschlecht des Kindes können aus den Akten nicht ersehen werden. Der rechte Vorhof und Ventrikel sind

gleichmäßig vergrößert. Die Segel der Trikuspidalis, ebenso wie die Klappen des Pulmonalostiums sind fein und zart und zeigen außer ihrer Größe nichts Besonderes. An letzteren unterscheidet man deutlich drei gleich große, eine vordere und zwei hintere, Klappen. Die Pulmonalis mißt 2 cm im Umfang. Die Muskulatur des rechten Ventrikels ist durchweg 4 mm dick. An der linken Seite, in dem Gebiet, das unterhalb des linken Vorhofs gelegen ist, verbreitert sie sich, um die Stärke von 8 mm zu erreichen. Ein Schnitt in diese stark verdickte Muskelschicht läßt einen erbsengroßen linken Ventrikel zutage treten, dessen Endokard schon makroskopisch sehnig verdickt erscheint. An der Stelle des Aortenostiums befindet sich eine bindegewebige Membran, die einen vollständigen Verschluß des Lumens herbeiführt. Durch ein kleines Ostium atrioventriculare sinistrum steht der linke Ventrikel mit dem sehr kleinen l. Vorhof in Verbindung. Die Segel der Mitralis erscheinen sehnig verdickt und sind weitgehend miteinander verwachsen. Die Vorhöfe stehen durch das Foramen ovale miteinander in Verbindung. Die Kranzarterien gehen von einem kleinen Gefäß ab, das an der Herzbasis entspringt und die sehr unvollkommen entwickelte Aorta darstellt. Die Verschlußmembram zum linken Ventrikel hin läßt eine Klappeneinteilung nicht erkennen.

Die mikroskopische Untersuchung eines Stückes, welches den linken Ventrikel und das verschlossene Aortenostium betrachten läßt, zeigt eine schwielige Verdickung der Mitralis, des parietalen Endokards und des Aortenverschlusses. Diese Veränderungen ziehen tief in die umgebende Muskulatur hinein. Stellenweise sind zellreichere Gebiete zu erkennen, jedoch sind keine Anhaltspunkte vorhanden, die unbedingt für eine durchgemachte Endokarditis sprechen.

**Fall 5.** Das Präparat wurde dem Institut von Herrn Prof. W. H. Schultze in Brauschweig freundlichst überlassen.

Das kleine, von einem 1 Tag alten Kinde stammende Herz ist von sehr schwacher Muskulatur. Von den beiden Vorhöfen ist zu bemerken, daß der rechte wesentlich größer ist als der linke. Die Körpervenen ebenso wie die Lungenvenen münden normal. Das Foramen ovale ist weit offen. Das Ostium atrioventriculare dextrum ist für einen kleinen Finger eben durchgängig. Es mündet in den fast den ganzen Herzraum einnehmenden rechten Ventrikel. Die Segel der Trikuspidalis zeigen nichts besonderes. Die Klappen des Ostium pulmonale sind in der Dreizahl vorhanden. Man unterscheidet eine vordere und zwei hintere.

Sie sind gleich groß, zart und ohne Auflagerungen. Die Pulmonalis mißt 2,5 cm im Umfang. In der Muskulatur des rechten Ventrikels an der linken Seite befindet sich ein 2 cm langer und 1 cm tiefer flacher Raum, der weder mit dem linken Vorhof noch mit dem Ostium der Aorta in Verbindung steht. Letzteres ist durch ein verwachsenes Klappensystem fest verschlossen. Den einzigen Ausgang aus dem als linker Ventrikel anzusprechenden Gebilde stellt ein für eine feine Sonde durchgängiges Loch in der medialen Wand dar, die als Ventrikelseptum angesprochen werden muß. Dieses Loch befindet sich ungefähr dort, wo der Ventrikelraum in den Bulbusraum übergeht und stellt somit eine offene Verbindung der beiden Ventrikel dar. Die Kranzarterien gehen von einem im Durchmesser 1 mm weiten Gefäß ab, das seinen Ursprung aus der Anonyma nimmt und zur Herzbasis zieht, wo es blind endet. Dieses Gefäß ist entsprechend dem Fall 1 als Aorta anzusprechen, die nach der Einmündung des weit offenen Ductus Botalli ihre volle Größe erreicht und nach hinten unten in normaler Weise verläuft.

Wir haben also in diesem Fall ein verschlossenes Ostium atrioventriculare sinistrum und verwachsene Aortenklappen, verbunden mit einem Septumdefekt. Die Coronarien müssen also ihr Blut wiederum rückläufig durch die kleine Aorta erhalten haben. In den linken Ventrikel konnte nur durch das Loch im Septum Blut eintreten und von hier aus in die Aorta gelangen. Da jedoch die Aortenklappen verwachsen sind, wird dieser Abfluß, wenigstens in der letzten Embryonalzeit, nicht funktioniert haben.

Ich will nun zunächst die Hauptmerkmale dieser 5 Fälle kurz anführen.

1. Verschluß oder Stenose im linken Herzen und zwar am Ostium der Aorta allein (Fall 1—4) oder in Verbindung mit einem Verschluß des Ostium atrioventriculare sinistrum (Fall 5).
2. Eine kleine Aorta, die etwa gleich der Summe der beiden Coronarien ist und diese von der Anonyma aus rückläufig mit Blut versorgt.
3. Der rechte Ventrikel ist stark dilatiert, ebenso die Pulmonalis. Die gleich großen Klappen am Ostium der Pulmonalis lassen eine vordere und zwei hintere deutlich unterscheiden.

4. Der Ductus Botalli ist weit offen, das Septum ventriculi mit Ausnahme des Falles 5 nicht defekt. Das Foramen ovale ist in allen Fällen weit offen.

Zur Erklärung dieser Herzmißbildungen kommen zwei Auffassungen in Frage:

I. Ungleiche Teilung des Truncus arteriosus (primäre Mißbildung),

II. In der Fötalzeit entstandene, also gewissermaßen sekundäre Atresie der Aorta.

Mönckeberg vertritt in seiner kürzlich erschienenen Abhandlung über die Pathologie des Herzens die Ansicht, daß die größte Anzahl der kongenitalen Mißbildungen am Herzen entwicklungsgeschichtlich bedingt seien, da Endokarditiden in der frühesten Embryonalzeit nicht vorkämen. Diese Ansicht dürfte wohl darauf zurückzuführen sein, daß die mikroskopische Untersuchung fast nie Reste einer in früher Embryonalzeit durchgemachten Entzündung erkennen läßt. Hätte aber eine solche stattgefunden, dann würde nach Ablauf der proliferierenden Prozesse in einigen Monaten das zerstörte Gewebe soweit organisiert und ersetzt sein, daß von der Entzündung nichts mehr nachgewiesen werden könnte. Das ist um so wahrscheinlicher, als ja das embryonale Gewebe vielmehr die Fähigkeit zur Umbildung besitzt, als das des ausgewachsenen Menschen.

Wenn ich in dieser Arbeit die Ansicht vertrete, daß die Endokarditis als die wesentlichste Ursache der oben beschriebenen Fälle von Mißbildungen anzusehen ist, und ich mich hier in ausgesprochenem Widerspruch zu Mönckeberg stelle, so gründe ich meine Ansicht nicht auf mikroskopische Befunde, wie es Kockel, Loeser u. a. in ihren Abhandlungen tun, sondern ich versuche durch gedankliche Folgerungen aus entwicklungsgeschichtlich feststehenden Tatsachen dem Ziele näher zu kommen.

Wäre nämlich eine ungleiche Teilung des Truncus ateriosus an der Stenose oder Atresie des Ostiums der

Aorta schuld, dann müßten auch noch in späterer Zeit andere Momente, als eben Stenose und Atresie nachweisbar sein, die ebenfalls durch die ungleiche Teilung des Truncus bedingt wären.

Um diesen Gedanken weiter ausbauen zu können, muß ich zunächst einige Daten der Entwicklungsgeschichte des Herzens anführen, die sich mit der Bildung des Truncusseptums und der Entstehung der Gefäßostien, sowie der Anlage der Semilunarklappen befassen. Ich schließe mich dabei eng an die letzte Veröffentlichung Mönckebergs an, dessen Einteilung der Herzentwicklung in drei Phasen auch hier für die Zeitbestimmung zu Grunde gelegt werden soll.

Die erste Phase hat für diese Darstellung kein Interesse. In der zweiten, die mit der 8. Woche beendet ist, bildet sich neben dem Septum des Vorhofes auch das des Ventrikels und des Truncus arteriosus. Letzteres dadurch, daß 2 Längswülste, die aus dem Endothel des Truncus entstehen, sich entgegenwachsen und die Scheidung in Aorta und Pulmonalis vollziehen. Nach der Darstellung Mönckebergs wird der Bulbus des Herzens, im Gegensatz zu Herxheimer und Hertwig, durch ein besonderes Septum Bulbi geteilt, das ebenfalls aus Längswülsten, die eine Fortsetzung der Truncusleisten darstellen, entsteht. Dieses Septum verbindet sich dann später mit dem unteren Rand des Truncusseptums und mit dem proximalen Rand des Ventrikelseptums und vollzieht die endgültige Scheidung der beiden Kammersysteme. Für diese Darstellung ist es nun besonders wichtig, von der Bildung der Semilunarklappen zu sprechen, da diese eng mit der Teilung des Truncus zusammenhängt. Ich gebe den entsprechenden Abschnitt aus Mönckeberg's und Hertwig's Abhandlung im Original wieder, verweise jedoch auch auf die Darstellung Herxheimers, der sich in ähnlicher Weise ausspricht. „Die weitere Entwicklung der Abgangszone zwischen Kammer und Truncus arteriosus ist ebenfalls durch das Auftreten eines Klappenapparates charakteri-

siert. Diese Grenze zwischen Kammer und dem als Bulbus bezeichneten kaudalen Ende des Truncus wird äußerlich durch eine mehr oder weniger deutliche Querfurche, das sogenannte Fretum Halleri, markiert. Der Lage des letzteren entsprechend kommt es nach der Entwicklung des Septum trunci an der Innenfläche des Truncus zur Bildung der Semilunarklappen. Im Bulbus entstehen außer den beiden zum Septum bulbi verschmelzenden Längswülsten, die hier an der rechten und linken Seitenwand sich erheben, zwei weitere vorn und hinten gelegene Längswülste. Bei der Septumbildung werden die beiden ersteren sozusagen halbiert, so daß nach der Trennung des Bulbus in die Anfangsteile von Aorta und Pulmonalis je drei aneinanderstoßende Längswülste vorhanden sind, und zwar in der Aorta ein hinterer, ein rechter und ein linker, in der Pulmonalis ein vorderer und ein rechter und linker“ Fig. I (Mönckeberg.)

Herxheimer spricht von Endokardwülsten, die bei der Teilung des Truncus communis geteilt werden.

Die einfachste Darstellung über die Entwicklung der Semilunarklappen gibt Hertwig. Er schreibt: „Schon vor der Trennung des Truncus arteriosus haben sich auch die Semilunarklappen als vier Wülste, die aus Gallertge-

Fig. II.

Fig. III.

webe mit einem Überzug von Endothel bestehen, an der als Fretum Halleri bezeichneten, verengten Stelle angelegt. Zwei von ihnen werden bei der Scheidung des Truncus in Aorta und Pulmonalis halbiert.“ Fig. I.

Aus dem eben Dargestellten geht hervor, daß ohne

Zweifel eine innige Beziehung zwischen der Teilung des gemeinsamen Truncus und der Entwicklung der Semilunarklappen besteht. Dadurch, daß bei der Truncusteilung der rechte und linke Endothelwulst halbiert wird, entstehen in jeder Schlagader 3 gleichgroße Taschenklappen. Fig. I b.

Würde bei der Teilung das Truncusseptum verschoben, so entstünden durch die sich daraus ergebende ungleiche Teilung der Endothelwülste in dem einen Gefäßstamm zwei große, und in dem anderen zwei kleine Teilstücke. Fig. II.

Ist das Truncusseptum nach der Aorta zu verschoben, so würden die Teilstücke (Taschenklappen) des Aortenlumens kleiner sein als der dritte hintere Endothelwulst. Umgekehrt ließen in der Pulmonalis die beiden großen Teilwülste Taschenklappen hervorgehen, die größer wären als der vordere Endothelwulst. Es hätte also die Aorta eine normal große hintere und zwei zu kleine vordere, die Pulmonalis eine normal große vordere und zwei zu große hintere Klappen.

Ich glaube auf Grund des ausgeführten Gedankenganges, den ich bisher in der Literatur nirgends ausgesprochen gefunden habe, ganz besonders betonen zu müssen, daß bei angeborener Aortenstenose speziell darauf geachtet werden muß, ob in der Aorta (wenn hier nachzuweisen) oder Pulmonalis die Taschenklappen gleich groß sind oder nicht. Bestehen Differenzen in der Klappengröße, so liegt es nahe, die Mißbildung für entwicklungsgeschichtlich bedingt zu halten; bestehen keine solche, wie in meinen Fällen, so wird man an eine fötale Störung nach normaler Truncusteilung denken müssen.

Es ist nun noch zu entscheiden, in welchem Zeitpunkt dieser krankhafte Prozeß stattgefunden haben kann. Aus den obigen Ausführungen über die Entwicklungsgeschichte geht hervor, daß die Teilung des Herzens durch die Septen mit Ende der 8. Woche beendet ist. Vor dieser Zeit kann die Mißbildung nicht zustandegekommen sein. Jetzt setzt

als dritte Phase nach Mönckeberg die weitere Entwicklung des Herzens ein.

Da ja die Aorta durch den Aortenverschluß besonderen mechanischen Bedingungen unterworfen wird, könnte man vielleicht aus ihrer Größe auf die Entstehungszeit der Mißbildung schließen, doch muß man dabei folgendes berücksichtigen: Käme zu Beginn der dritten Phase ein Verschluß des Ostium aortae zustande, dann wäre die Weiterentwicklung des Herzens unmöglich, wenn nicht die Aorta rückläufig, wie bei Fall 1 ausgeführt, den Coronarien das nötige Blut zuführen würde. Die Aorta wird sich immer dem Bedarf der Coronarien an Blut anpassen und so die Größe der Summe der beiden Coronarien haben. In allen Fällen, wo nun eine Endokarditis am linken Herzen zu einem Zeitpunkt zur Atresie führt, in dem die Aorta noch kleiner ist, als zur Versorgung der Coronarien eines ausgetragenen Kindes notwendig ist, muß sie noch wachsen. Die Größe der im Einzelfall vorhandenen Aorta beweist also nicht etwa, daß die Mißbildung entstand, als im Verlauf der normalen Entwicklung die Aorta gerade diese Größe erreicht hatte, läßt also nicht ausschließen, daß nicht schon früher ein krankhafter Prozeß stattfand. Tritt aber der Verschluß zu einem Zeitpunkte ein, wo das Lumen der Aorta bereits größer ist als die Summe der Coronararterien des ausgetragenen Kindherzens, so würde für die spätere rückläufige Speisung der Coronarien das Aortenlumen zu groß sein. Es wäre dann zu erwarten, daß das Lumen sich sekundär durch Prozesse, wie sie etwa beim Verschluß der Nabelarterien eintreten, verengte. Vielleicht könnte sich auch Thrombenbildung an dieser Verengerung beteiligen. Es ließen sich also aus der Weite der Aorta und dem Aussehen ihrer Wand evtl. Schlüsse auf ein späteres Auftreten der Atresie ziehen.

Für meine Fälle, die stets eine zartwandige, nicht durch Endarteriitis oder Thromben verdickte Aorten zeigten, wird man sagen können, die Atresie oder Stenose ist

frühestens in der 8. Woche, (nach abgeschlossener Truncusteilung) spätestens zu einer Zeit entstanden, wo die Aorta die Größe der Summe der Coronarien des ausgetragenen Herzens hatte.

Man könnte zweitens die Größe des linken Ventrikels zur Zeitbestimmung heranziehen. Ich mache jedoch auf das verschiedene Verhalten des Ventrikels bei Atresie des Aorten- und bei solcher des Mitralostiums aufmerksam. Bei ersterer würde sich das Blut, das durch das Ostium atrioventriculare sinistrum in den linken Ventrikel einströmt, stauen und der Herzmuskel würde vergebens versuchen, diese Blutmasse hinauszupressen. Die Folge davon würde eine Hypertrophie der Muskulatur und eine teils schwielige, teils elastische Umwandlung des Endokards und der Verschlußstellen sein. Das Blut, welches aus der Lunge in den linken Vorhof einströmt, kann unter solchen Bedingungen nicht mehr in den linken Ventrikel gelangen. Es wird sich durch das Foramen ovale in den rechten Vorhof und Ventrikel begeben, die beide nunmehr die doppelte Menge zu bewältigen haben und sich dementsprechend auch vergrößern werde. Ich weise nochmals darauf hin, daß in diesem Fall der linke Ventrikel nicht etwa untätig ist, sondern immer vergeblich allerdings, an einer kleinen Blutmenge drückt, die sich um weniges vergrößern kann, da ja das Mitralostium offen ist. So ist die verhältnismäßig starke Muskulatur und schwielige Veränderung des Endokards des linken Ventrikels der Fälle 1—4 zu erklären. Ähnlich müssen die Verhältnisse bei den von Bardeleben, Bech, Kaiser, Loeser, Ruge, Romberg, Schröder, Thérémin (84 und 88) und Wenner gelegen haben.

Ganz ähnlich in bezug auf den Blutkreislauf, aber anders für die Gestaltung des linken Ventrikels würden sich die Verhältnisse gestalten, wenn ein Verschluß des Ostiums atrioventriculare sinistrum eintreten würde. Dann könnte kein Blut in den linken Ventrikel gelangen. Das

wenige, welches im Augenblick des Verschlusses noch im Ventrikel vorhanden wäre, würde durch das Ostium der Aorta ausgepreßt und der linke Ventrikel wäre jeder Arbeit enthoben. Er wird deshalb auf der Entwicklungsstufe stehen bleiben, auf der er sich im Moment des Verschlusses befand. Da er außerdem zur vollständigen Inaktivität verdammt ist, wird er atrophieren und evtl. ganz obliterieren. So lassen sich die Fälle vom Oven-Clark, Grosse, Jost (1), Hannotte Fernon (2), Pietsch (1 u. 2) und Pietschel erklären, bei denen kein linker Ventrikel gefunden wurde, und bei denen eine kleine Grube am Boden des linken Vorhofs das ehemalige Mitralostium andeutete. Im Gegensatz zur Atresie des Ostium aortae hätten wir hier einen bis zur Unauffindbarkeit kleinen atrophischen linken Ventrikel, trotzdem der Verschluß der jeweiligen Ostien zu gleicher Zeit stattgefunden haben kann.

Es erübrigt sich alle Zwischenstufen von der leichten Stenose bis zur vollständigen Atresie eines der beiden Ostien in allen Folgerungen darzulegen.

Der Fall 5 bedarf einer besonderen Erklärung. Man könnte leicht annehmen, daß diese Aortenatresie, die ja mit einem Septumdefekt gepaart ist, entwicklungsgeschichtlich entstanden ist. Da aber das Ostium atrioventriculare sinistrum auch verschlossen ist, neige ich mehr zu der Ansicht, daß dieser Verschluß durch krankhafte Prozesse noch vor der Verwachsung des Bulbusseptums mit dem Ventrikelseptum stattgefunden hat. Bei der Systole des Herzens mußte Blut aus dem rechten Ventrikel in die Aorta durch das noch nicht verschlossene obere Stück des Bulbus fließen. Durch die dabei entstehenden Strömungen wurde das Bulbusseptum gewissermaßen als Ventil vor die Öffnung der Aorta gedrückt. Dadurch wurde es aber auch an der Verbindung mit dem Ventrikelseptum gehindert. Der linke Ventrikel konnte sich noch um weniges weiter entwickeln, da geringe Mengen von Blut durch den

Septumdefekt in sein Lumen gelangen konnten, die dann bei der Systole nicht in die Aorta, sondern wieder in den rechten Ventrikel gedrückt wurden.

Fasse ich zum Schluß das Ergebnis dieser Arbeit zusammen, dann komme ich zu folgendem Ergebnis: Ist eine ungleiche Teilung des Truncus arteriosus die Ursache für eine Atresie oder Stenose im linken Herzen, dann müssen die Semilunarklappen der Pulmonalis und der Aorta, soweit sie nicht endokarditisch verändert sind, ungleich sein, und zwar in der Pulmonalis eine normale vordere und zwei zu große hintere in der Aorta eine normale hintere und zwei zu kleine vordere Klappen.

Den Zeitpunkt, in welchem eine krankhafte Veränderung im linken Herzen stattgefunden hat, festzustellen, ist nur sehr bedingt möglich: Der linke Ventrikel verhält sich je nachdem, ob das Ostium mitrale offen ist oder geschlossen, verschieden. Den einzigsten Anhaltspunkt bietet die Aorta. Ist sie dünnwandig und ohne Thrombenbildung, dann hat die Entzündung in der Zeit stattgefunden, die zwischen der Teilung des Truncus und dem Zeitpunkt liegt, wo die Aorta die Größe der Summe der Coronarien eines ausgetragenen Kindes hat. Über die Durchschnittsgröße der Aorta zu bestimmten Zeitpunkten waren mir keine Anhaltspunkte zugänglich. Ist die Aorta größer als eben ausgeführt, dann hat ein Prozeß im entsprechenden Verhältnis später stattgefunden.

Zum Schluß ist es mir ein Bedürfnis Herrn Geheimrat Kaufmann für die freundliche Überlassung des Materials meinen ergebensten Dank auszusprechen.

# Literatur.


Bardeleben, Virchows Archiv Bd. 3. 1851. S. 305.

Bech, Zeitschrift f. kl. Med. v. Günsburg 2. Jahrg. 1851. S. 121.

Bednar, Krankheiten der Neugeborenen und Säuglinge. III Wien 1852.

Blake, Schmidts Jahrbücher Bd. 271. 1901. S. 44.

Boinet, Centralblatt f. allg. Path. u. path. Anat. 1906. I S. 20.

Burney, Transact. Path. Soc. Vol. XXVII S. 138.

Cameron, Jornal of Anat. and Phys. Vol. V. 1871 S. 339.

Canton, Path. Transaction II. 1848—50 S. 58.

Clar, Schmidts Jahrbuch 1857 Bd. 96 S. 299.

Devilliers, L'union médicale N. S. 5. VII. S. 358. 1860.

Dilg, Virchows Archiv Bd. 91. 1883. S. 193.

Eppinger, Sitzungen der Aerzte Steiermarks 1889 S. 146.

Fischer, Th., Jahresberichte f. d. Jahr 1902 Bd. II. S. 154.

Förster, Aug., Die Mißbildungen d. Menschen. Jena 1865 S. 141.

Ganeff, Ueber angeborene Stenose und Atresie der Aorta durch fötale Endokarditis. Diss. Würzburg 1910.

Grosse, Einige seltene Mißbildungen am Herzen. Diss. Jena 1919.

Hertwig, O., Lehrbuch der Entwicklungsgeschichte. 10. Aufl. S. 663.

Herxheimer, Mißbildungen des Herzens und der großen Gefäße. Jena 1910.

Jantsen, Dissertation Leipzig 1892.

Jürgens, Berl. klin. Wochenschrift. 1892. S. 566.

Kaufmann, Spezielle Pathol. Anatomie. VII. u. VIII. Aufl. 1922.

Kaiser, Dissertation München. 1896.

Klipstein, Archiv für Kinderheilkunde 1890. S. 370.

Kockel, Beiträge zur Kenntnis der Neugeborenendokarditis. Verh. d. Naturf. Vers. Cöln 1908. S. 39.

Loeser, Virchows Archiv 1915 Bd. 219 S. 310.

Jost, Zur Kasuistik der angeborenen Fehler des linken Herzens. Diss. Gießen 1896.

Mönckeberg, Handbuch der speziellen path. Anatomie und Histologie v. Henke und Lubarsch. Band: Herz u. Gefäße. 1924.

Müller, W., Jenenser Zeitschrift für Medizin. Bd. IV 1868.
Pietsch, Ueber zwei Fälle von Atresia ostii aortae congenitale. Erlangen 1911. Diss.
Preisz, Zieglers Beiträge zur path. Anatomie Bd. VII.
Rauchfuß, Handbuch der Kinderkrankheiten von C. Gerhardt. Bd. IV. Tübingen 1878.
Ruge, Ueber angeborene Herzfehler mit besonderer Berücksichtigung der entzündlichen Stenose und Atresie der Aorta. Diss. Kiel 1905.
Savalischin, Ueber angeborene Stenose des Aorten- und Mitralostiums infolge fötaler Endokarditis. Diss. Bonn 1908.
Schroeder, Zwei Fälle von Atresia ostii aortae congenita. Diss. Marburg 1913.
Standert, Virchows Archiv 126 S. 361.
Thérémin, Etudes sur les affections congenitales du coeur Paris 1895 S. 125.
Stoltz, Schmidts Jahrb. 1855. Bd. 85. S. 163.
Wenner, Virchows Archiv. Bd. 196. 1909. S. 137.
Vernon-Hannotte, Schmidts Jahrb. Bd. 96. 1875. S. 298.
Wirth, Amand, Ein Fall von totaler Persistenz des Truncus arteriosus communis. Diss. Gießen 1912.

## Lebenslauf.

Geboren am 17. November 1897 zu Enger in Westfalen. Ich besuchte die Realschule in Herford und die Oberrealschule zu Minden. 1916 im Januar trat ich als Kriegsfreiwilliger beim Inf.-Regt. 39 zu Düsseldorf ein und machte den Feldzug bis zum März 1918 als Frontkrieger mit. In diesem Monat wurde ich schwer verwundet und hatte eine einjährige Lazarettzeit, deren zweite Hälfte ich zur Vorbereitung für das Abiturientenexamen benutzte. Im Februar 1919 bestand ich die Prüfung an der Oberrealschule zu Bielefeld. Ich bezog dann die Universität zu Göttingen, wo ich im W. S. 20/21 das Physikum bestand. 1923 bestand ich das Staatsexamen in München, dort studierte ich die drei letzten Semester. Als Medizinalpraktikant war ich tätig an dem Pathologischen Institut der Universität zu Göttingen und an der Medizinischen Klinik daselbst. Ab 1. Oktober 1924 habe ich eine Stelle am Städtischen Krankenhaus in Stendal.